

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1925

THESE

N°

pour

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

**LA POLYDACTYLITE
HÉRÉDOSYPHILITIQUE**

Travail du service du Professeur agrégé

P. Lereboullet à l'hôpital des Enfants malades par

Raymond GILBERT

né le 8 Juin 1900 à Pradiers (Cantal)

présidée par M. le Professeur NOBÉCOURT

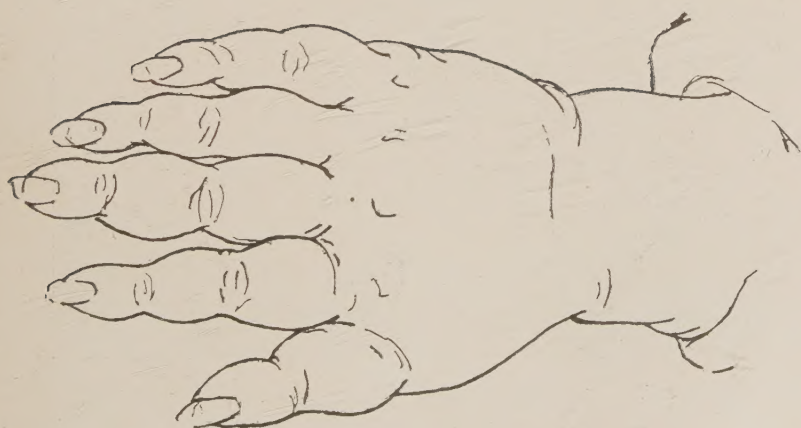
Librairie Médicale et Scientifique
Marcel VIGNE, éditeur
11 et 13, Rue de l'Ecole-de-Médecine
PARIS (VI^e)

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN M. ROGER

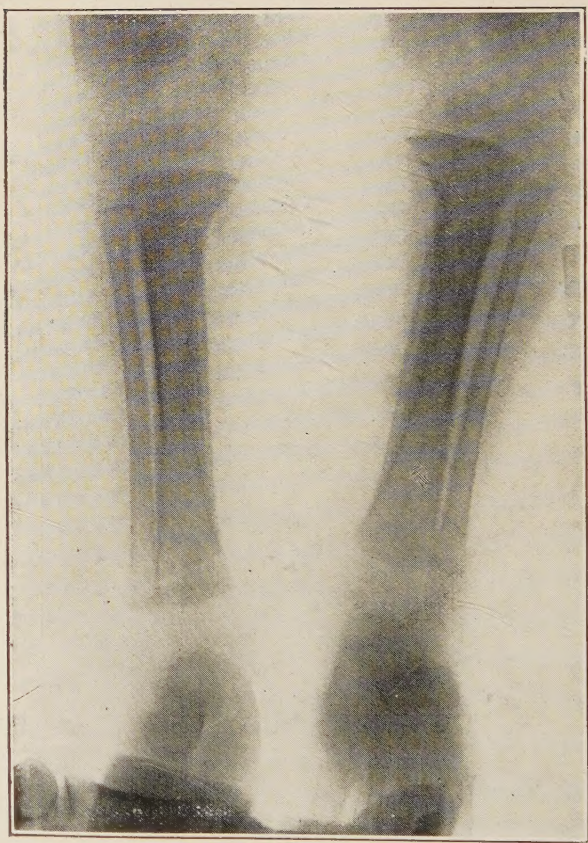
I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	NICOLAS.
Anatomie médico-chirurgicale	CUNÉO.
Physiologie	Ch. RICHET.
Physique médicale	André BROCA.
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ.
Bactériologie	BEZANÇON.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générale	Marcel LABBÉ.
Pathologie médicale	SICARD.
Pathologie chirurgicale	LECÈNE.
Anatomie pathologique	LETULLE.
Histologie	PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale	RICHAUD.
Thérapeutique	CARNOT.
Hygiène	Léon BERNARD.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIER.
Pathologie expérimentale et comparée.....	ROGER.
	GILBERT.
Clinique médicale	CHAUFFARD.
	ACHARD.
	WIDAL.
Hygiène et clinique de la première enfance	MARFAN.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques .	H. CLAUDE.
Clinique des maladies du système nerveux	JEANSELME.
Clinique des maladies infectieuses	GULLAIN
	TEISSIER.
Clinique chirurgicale	DELBET.
	HARTMANN.
	LEJARS.
Clinique ophtalmogique	GOSSET.
Clinique urologique	DE LAPPERSONNE.
	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	BRINDEAU.
Clinique gynécologique	JEANNIN.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie ..	J.-L. FAURE.
Clinique thérapeutique médicale	BROCA Auguste.
Clinique oto-rhino-laryngologique	VAQUEZ.
Clinique thérapeutique chirurgicale	SEBILEAU.
Clinique propédeutique	DUVAL.
	SERGEANT.









L'enfant a été mis aux frictions mercurielles du 17 mars au 4 avril ; à cette date, arrêt d'une semaine, puis, nouvelle série de frictions.

22 avril. — Amélioration persistante, seulement quelques papules périanales et léger coryza. Les doigts ont diminué de volume et les index ont repris leur coloration normale. La dyshydropse persiste.

5 mai. — La mère a pris l'initiative de faire deux frictions par jour, sans accidents cependant. Les lésions des doigts ont presque totalement disparu, sauf à l'index gauche qui est encore légèrement tuméfié. Les syphilides périanales sont en voie de cicatrisation ; l'état général est satisfaisant ; un léger coryza persiste encore. Les frictions sont suspendues. L'enfant pèse 6 kgr. 030.

8 mai. — Pas de changement chez le petit malade qui est mis au Stovarsol « Billon » 2 centig. par jour, puis, progressivement, à 3, 4, 5 et 6 centig.

EXAMEN RADIOGRAPHIQUE

dû à l'obligeance de MM. *Duhem* et *Chaperon*

Mains. — Les phalanges et les phalanges, ainsi que les métacarpiens des deux mains (quatre derniers doigts) sont atteints de lésions identiques.

Ces lésions semblent avoir pour caractéristique, la présence autour de l'os normal d'un manchon ostéopériosté et chondropériosté, signature de la nature syphilitique de l'affection.

Avant-bras. — Les radius et cubitus sont augmentés de volume dans la moitié inférieure, de façon plus marquée, cependant, dans la région diaphysoépiphysaire ; les contours de l'os sont irréguliers et flous ; les lésions sont nettement plus marquées à gauche.

Bras. — L'humérus gauche a des contours flous, surtout dans son tiers inférieur où l'opacité de la région épiphysaire semble diminuée. A droite, les lésions sont plus discrètes.

Jambes. — Les deux tibias sont le siège d'une ostéopériostite, surtout à leur face interne, dont les contours sont flous et multiples.

Le péroné gauche est légèrement épaissi à son extrémité inférieure.

Pieds. — Rien à noter à la radiographie.

HISTORIQUE

Méconnue pendant longtemps, la *dactylite hérédosyphilitique* a été signalée, semble-t-il, pour la première fois, par *Plenck*, en 1779, à Vienne, où il parle très brièvement d'un enfant de six ans, hérédosyphilitique, épileptique, présentant des *spina ventosa* multiples de la main et du pied. Mais, à l'inverse de l'épilepsie, qu'il considère comme une manifestation syphilitique, il ne précise point que les lésions digitales aient la même origine.

En France, *Baumès*, en 1840, signale dans son livre, l'histoire de plusieurs enfants issus d'un père syphilitique, atteints d'épaississement et gonflement des doigts. Il ne cherche toutefois pas à préciser l'origine de ces lésions, pas plus qu'il ne se préoccupe à leur donner un nom.

En 1859, *Chassaignac*, dans son traité sur la suppuration, distingue et décrit pour la première fois la dactylite syphilitique.

Enfin, en 1869, *Archambault* rapporte le cas d'un enfant qui présente, sans autres symptômes d'hérédosyphilis, un gonflement du doigt suivi par une éruption de plaques muqueuses typiques. A ce moment, un traitement hydrargyrique prescrit, guéri, et les lésions digitales, et les plaques muqueuses, ce que n'avait pu faire auparavant un traitement antiscrofuleux.

Ce cas, décrit par *Archambault*, sous le nom de *spina ventosa faux*, nous paraît être le premier typique de l'affection que nous nous proposons de décrire, en nous réservant toutefois de faire observer que le cas vu par *Archambault* ne présentait point les lésions multiples que nous vous décrirons.

En janvier 1871, le médecin américain *R. W. Taylor* fait paraître un important mémoire sur la dactylite syphilitique, avec documents à l'appui. Ce travail, suivi de beaucoup d'autres sur la question, attira l'attention des médecins sur cette affection presque ignorée, et les observations publiées après le mémoire de *Taylor*, sont de plus en plus nombreuses, intéressant soit la syphilis acquise, soit la syphilis héréditaire.

En 1872, *Curtiss Smith* publia un cas de dactylite syphilitique congénitale.

En 1873, un Anglais, *Morgan*, qui avait déjà étudié la dactylite syphilitique en 1872, résuma la ques-

tion devant la société obstétricale de Dublin, et la traduction en fut faite en France par Delens, de même, d'ailleurs qu'en Amérique.

Gross consacre quelques pages à ce même sujet, la même année. De même Taylor, continuant son étude, publia un cas fort intéressant qui fut traduit en français par *Brown Séquart* et *Sequin*.

En 1871, *Bulkley* fait paraître à New-York un article sur quelques cas rares de syphilis congénitale, où il cite un très beau cas observé par le Dr *Busey* chez un enfant de dix-huit mois, touchant la main droite, guéri par le traitement.

Ce même auteur signale à nouveau un cas de dactylite hérédo-syphilitique, touchant les mains et un pied ; cette dernière lésion ayant abouti à la suppuration, fait rare et non encore signalé jusqu'alors.

En 1775, *Taylor*, dans un important travail sur les lésions du système osseux chez les nourrissons et les jeunes enfants, suggère à un accoucheur *Brynberg Porter* une publication où sont rapportés plusieurs cas de dactylite congénitale.

En 1875, *Beauregard* fait sa thèse sur la *Sémiotique des dactyloses*, et quelques temps après, publie un intéressant travail sur la syphilis congénitale, où il traite en particulier la dactylite en s'ai-

dant des observations américaines, pour confirmer l'existence de ces lésions.

En 1876, nouveau travail de *Busey* sur la syphilis congénitale.

En 1879, *Lewin* reprend le travail de *Taylor*, et il y ajoute quelques observations personnelles, sans toutefois apporter rien d'essentiel.

En 1881, deux auteurs italiens, *Pallizzari* et *Taffani*, dans leur livre sur les affections osseuses de la syphilis héréditaire, citent deux cas personnels.

En 1882, en Allemagne, *Eschle*, dans sa thèse, nous donne deux cas personnels, dont un particulièrement intéressant au point de vue héréditaire, la mère et la grand'mère étant elles-mêmes atteintes de dactylite syphilitique.

En 1883, *Bronson* nous rapporte un cas intéressant chez un enfant de neuf mois.

En 1883, *Pacher Vittorio* publie un travail sur la dactylite syphilitique.

En 1884, *Berne*, dans sa thèse, étudie les manifestations osseuses de la syphilis héréditaire et en particulier les lésions dactyliennes.

En 1894, nouveau travail d'*Eschle*.

En 1896, *Heller Julius* cite deux cas de dactylite

syphilitique, dont l'un concerne un enfant de deux ans et demi.

A la même époque, *Scherwell* publie un cas de dactylite intéressant les troisième et quatrième doigts des deux mains chez un nourrisson.

En 1897, *Gaucher* et *Barbe* publient un cas de dactylite chez un hérédospécifique.

En 1902, *Hutinel*, dans son traité des maladies des enfants, fait un court exposé de la question.

La même année, un auteur danois, *Haslund*, décrit et cite un cas de phalangite hérédosyphilitique chez l'enfant.

En 1905, *Gaucher* et *Louste* signalent l'existence de spina ventosa hérédo-syphilitiques chez l'adulte guéri par le traitement.

En 1906, *Noir*, dans sa thèse très documentée, résume un grand nombre d'observations relatives à l'enfant et à l'adulte.

En 1908, *Gaucher* décrit les lésions de la syphilis digitale.

En 1909, *Klotz* cite un cas de polydactylite chez l'enfant.

En 1910, *Gaucher* décrit la dactylite osseuse suppurée, montrant les lésions hyperostosantes et hypertrophiantes, et il conclut à la possibilité d'évo-

lution des lésions digitales, vers la suppuration franche, chose rarement décrite jusqu'alors, et d'ailleurs, elle n'est que la description d'une forme spéciale qui, pour ne pas moins nous intéresser, mérite cependant d'être signalée.

En 1911, dans la thèse de *Benazet*, nous relevons un cas de spina ventosa traité par le P^r Broca, et suspecté par lui comme spécifique, fut malgré tout envoyé à Berk, où aucune amélioration ne fut notée ; mais le traitement mercuriel guérit par la suite les lésions ; dans ce cas particulier, la radiographie et la multiplicité des lésions avaient orienté M. Broca vers l'origine hérédospécifique.

En 1912, le D^r *Lesage*, dans une traduction d'un ouvrage viennois du D^r *Feer*, décrit la déformation en fuseau des doigts, et en signale la multiplicité.

Cet ouvrage a d'ailleurs été inspiré par les travaux d'*Hochsinger*.

En 1913, *Skillern* étudie l'ostéopériostite des phalanges du médius.

En 1913, *Aja*, dans une revue espagnole, rapporte un cas de spina ventosa multiple.

En 1914, *Paul Vital Badin* signale un cas où nous trouvons des lésions osseuses multiples, nettement syphilitiques chez un enfant de six ans hérédospécifique.

En 1916, *Valiadis*, dans sa thèse, rappelle surtout les lésions sans en faire une description précise.

En 1919, *Gilbert* et *F. Saint-Girons* présentent un cas chez l'adulte de lésions multiples.

En 1924, *Pehu, M. et Mme Enselme*, publient quelques radiographies de syphilis osseuse, signalant la périostite, l'ostéopériostite et l'ostéochondrite.

En 1924, de même à la suite de cette communication, *Mme Enselme*, dans sa thèse, précise l'étude de ces lésions.

Enfin, en 1925, *M. Cajal* et *H. Fischgold* nous rapportent un dernier cas où ils posent le diagnostic d'ostéopériostite syphilitique des métacarpiens et des os des phalanges, signalant en particulier la déformation en bouteille (*flaschenfinger*) décrite par les auteurs allemands.

Nous signalerons à la fin de cet exposé, la rareté de cas aussi multiples que le nôtre, autant par ses lésions digitales que par ses lésions osseuses concomitantes.

ETUDE CLINIQUE ET EVOLUTION

Le spina ventosa hérédosyphilitique, affection bien connue de la syphilis acquise est moins étudié dans la syphilis héréditaire où il présente rarement la multiplicité des lésions que nous décrirons.

Nous croyons devoir, dans cette description, traiter principalement la polydactylite hérédospécifique affection du premier âge avant tout, ce qui n'exclut point cependant la possibilité d'évolution plus tardive ainsi que nous le montre l'historique ou nous avons trouvé des observations intéressant de préférence les enfants, mais pouvant aussi toucher l'adolescent et quelque fois l'adulte.

Enfin, malgré le peu de tendance à la suppuration, nous signalerons néanmoins les quelques cas vus par *Gaucher, Milian et Lousle*, où cette éventualité s'est présentée.

Nous signalerons enfin la possibilité de transmission héréditaire, telle que nous la montre l'observa-

tion d'*Eschle*, reproduite dans les documents et particulièrement intéressante à ce sujet.

Pour ce qui concerne la lésion en elle-même, nous avons constaté des modifications morphologiques qui nous paraissent devoir nécessiter un bref exposé.

Les doigts sont augmentés de volume; on constate une tuméfaction arrondie, en fuseau donnant un aspect en massue pour chaque phalange.

Les auteurs allemands, ont d'ailleurs décrit cette déformation, sous l'étiquette de *doigts en bouteille* (*flaschenfinger*).

Noir signale dans sa thèse quelques cas où les doigts affectent la forme de baguettes de tambour.

Ce qui caractérise ces lésions, c'est encore le respect des articulations; l'interligne articulaire est intact ainsi, d'ailleurs que les plis de flexion. L'examen, complété par la mobilisation active ou passive des doigts, ne fait que confirmer cette hypothèse.

L'ensemble des doigts revêt un aspect bondiné caractéristique.

La palpation réveille une douleur provoquée, qui n'est que le complément de la douleur spontanée surtout nocturne.

Deux ordres de faits interviennent dans l'examen des téguments: un, dans lequel les plans superficiels sont intéressés et qui ne ressort point de la lésion que nous décrivons.

L'autre plus intéressante pour nous où nous ne constatons pas de lésions des parties molles, la coloration de la peau reste normale. En somme pas de réactions inflammatoires.

Dans quelques cas cependant, que nous devons signaler, en général chez l'adolescent et l'adulte on peut observer des lésions suppurées où la peau est tendue et luisante, conservant toutefois une consistance dure. Mais dans ces cas encore, la lésion siège comme toujours, dans le périoste et dans la moelle sous périostée qui a pris un caractère inflammatoire.

En somme le gonflement, premier symptôme qui doit éveiller l'attention, à son siège dans le périoste. Si ces phénomènes pathologiques ne s'accompagnent d'aucun processus inflammatoire, même si nous ne trouvons aucun autre symptôme d'hérédosyphilis, ou de syphilis acquise, doivent nous faire soupçonner la spécificité.

Un autre facteur, la douleur nous permettra assez souvent de confirmer notre diagnostic. Il faut toujours savoir la date d'apparition de celle-ci, soit chez l'adulte, qui nous renseigne lui-même, ou chez le nourrisson qui nous la révèle par ses cris et ses attitudes.

Parallèlement à l'augmentation de volume des doigts, la douleur augmente. Cette douleur réveille l'adulte et enlève à l'enfant tout sommeil. Les dou-

leurs ostéocopes nocturnes, bien décrites par *Sisto* ont de plus ceci de particulier: elles sont réveillées par le toucher. A l'examen l'adulte retire sa main l'enfant manifeste de plus par ses cris, la douleur que celui-ci provoque.

Cette douleur nocturne persistante est chez l'adulte un signe pathognomonique des lésions osseuses syphilitiques comme hérédosyphilitiques. Elle diminue d'intensité pendant la journée, pour reparaitre la nuit suivante avec la même violence. Les petits malades reposent difficilement, et manifestent leur souffrance par des cris.

En somme douleur spontanée aigue, mais modérée pendant le jour, vive pendant la nuit, persistante, réveillée par l'examen, tels sont les caractères propres à ce symptôme de la polydactylite hérédosyphilitique.

Le siège des lésions nous paraît aussi avoir une grosse importance; les lésions osseuses étant fréquentes dans la syphilis héréditaire, et la périostite en est souvent la signature.

On a surtout des lésions diaphysaires, les épiphyses étant elles-mêmes quelquefois, mais plus rarement atteintes.

Renard a étudié ceci, au point de vue topographique, et il nous paraît intéressant de signaler, qu'il considère, que les lésions débuteraient à la phalan-

ge du médius, pour s'étendre ensuite aux autres os de la main.

La tuméfaction siège de plus surtout sur les faces latérales et dorsales des doigts, donnant à ceux-ci l'aspect spécial des doigts ficelés, boursoufflés, déjà décrit dans les pays de langue allemande, sous le nom de déformation en bouteille. C'est d'ailleurs le cas que Sherwell a décrit en 1866 chez un enfant de deux mois, présentant des lésions multiples des doigts des deux mains.

Ces lésions peuvent apparaître de façon simultanée aux deux mains, ou avec un certain retard l'une sur l'autre, ainsi que nous le montre notre observation.

En dehors des lésions digitales qui font l'objet de ce travail, nous ne pouvons cependant pas oublier les autres lésions osseuses, que peut nous donner l'hérédosyphilis.

Nous citerons en particulier, en dehors de notre observation particulièrement instructive à ce sujet, l'observation déjà signalée plus haut de Sherwell où les lésions digitales s'accompagnaient de lésions des différents os des membres.

Eschle rapporte lui-même un cas, où les deux mains, chez un enfant, étaient atteintes.

Dans cette étude générale, nous signalerons les lésions pluriosseuses présentées par notre malade qui en dehors des lésions relevant de la dactylite

hérédosyphilitique, nous présentait en outre cliniquement, et à l'examen radiographique, une grosse lésion à l'extrémité inférieure des radius et cubitus; les humérus étant moins touchés, mais par contre, lésions spécifiques des tibias, signant le diagnostic d'hérédosyphilis.

L'hyperostose, des radius et cubitus en particulier, est fréquente dans tous les cas de lésions osseuses hérédospécifiques. Elle a pour caractère d'être mal localisée, sa limite n'est pas nette, on ne constate pas de sillons. De même, aux jambes, on constate un épaississement en masse des tibias. Cette forme, n'est d'ailleurs que le premier stade d'un processus évolutif qui nous amène à l'aspect typique des tibias en lame de sabre, la crête antérieure des tibias étant très épaisse, arrondie, inégale, noueuse, et l'ensemble de l'os, cessant d'être vertical.

Ce qui caractérise de plus la signature spécifique de ces lésions tant digitales qu'osseuses en général a siège prédominant sur les os longs, c'est encore la symétrie que présentent ces lésions.

Enfin une considération de topographie doit encore nous retenir. C'est le siège diaphyso-épiphysaire que nous avons constaté dans notre observation. On a toujours un épaississement considérable au niveau de cette région, ce qui est d'ailleurs le cas de notre nourrisson, ainsi que le montrent encore les lésions décrites par *Pehu* et *Mme Enselme*

De même les humérus pour nous présenter qu'une lésion plus légère, nous permettent de constater la prédominance du processus pathologique à cette région.

La palpation attentive du membre du malade, nous permet d'ailleurs d'orienter notre diagnostic ; au dessous des masses musculaires, ou même le contact direct des surfaces osseuses, nous donne en plus de sensation d'hypertrophie ; une impression d'irrégularité. Nous trouvons des bosselures à l'inverse de la tuberculose, qui par destruction des tissus nous donne plutôt la sensation de dépression au niveau des surfaces osseuses.

Chez notre petit malade, la cause spécifique de la polydactylite ne peut d'ailleurs que s'affirmer à un examen approfondi, nous possédons à ce sujet des preuves indiscutables, dont la dernière, le critérium thérapeutique, ne fait que confirmer les autres.

L'interrogatoire de la famille qui doit toujours être fait en pareil cas, a été dans le nôtre assez négatif. C'est ainsi que nous devons rechercher la syphilis dans les antécédents familiaux ; chez la mère, nous chercherons les fausses couches. L'examen de même des frères et sœurs sera intéressant, pour voir s'ils ne présentent point des stigmates de syphilis héréditaire.

Enfin un examen complet doit confirmer le dia-

gnostic. C'est ainsi, que malgré l'absence de pemphigus à la naissance, nous notons dans notre observation, l'existence de stigmates pathognomoniques de la syphilis héréditaire.

C'est ainsi que nous constatons: un gros foie, une grosse rate, des papules pseudoerosives périanales l'existence d'un coryza rebelle.

Enfin une réaction de Bordet Wasserman franchement positive chez l'enfant, lève les dernières objections, quoique l'examen clinique nous permettait déjà d'affirmer l'étiologie syphilitique des lésions.

Comme nous le verrons d'ailleurs plus en détail au chapitre diagnostic, grâce aux commémoratifs, aux lésions spécifiques concomitantes et à l'évolution de ces lésions sur l'influence du traitement, il est impossible d'attribuer ad'autres maladies et en particulier à la tuberculose ce qui appartient à la syphilis dans les Polydactylites.

Nous citerons encore dans cet exposé, la possibilité de l'évolution clinique de la maladie vers la suppuration, telle que la décrivent Gaucher et Lous-te. Ces faits d'ailleurs plus rares actuellement se produisent surtout dans les lésions consécutives à la syphilis acquise, ou ils ne sont en somme que la traduction de l'apparition de phénomènes gommeux sur une lésion ostéopériostée primitive.

Même dans ces cas, avec un début analogue au

spina ventosa tuberculeux, l'évolution est plus lente la suppuration se fait par de larges fistules colorées en brun jaunâtre, ne laissant écouler que des petites quantités de liquide gommeux.

En somme, cette ostéosyphilose suppurative, présente, malgré tout, des lésions qui nous donnent des éléments de diagnostic avec la tuberculose, si l'on veut bien de plus tenir compte des antécédents et des autres lésions concomitantes que peuvent présenter les malades.

Nous signalerons enfin les dactilytes hérédospecificques tardives, déjà bien étudiées par Taylor, et ensuite par Berne dans sa thèse et en particulier, le cas de Taylor, chez un adulte de trente ans, où les lésions multiples des poignets et des doigts ressortaient de la syphilis héréditaire.

Ces cas, quoique n'intéressant pas notre travail, sont cependant à signaler pour montrer que les lésions polydactyliennes ne sont pas l'apanage du nourrisson, mais peuvent aussi bien toucher l'enfant et l'homme adulte, comme toutes les manifestations de la syphilis héréditaire.

En résumé, nous avons quatre symptômes à signaler dans les lésions que nous décrivons.

..*Les symptômes osseux* caractérisés par la périost-

tite, et l'*ostéochondrite*, ainsi que l'ont vu *Mme Enselme* et *Pehu*.

Ces lésions se traduisent cliniquement par un aspect boudiné, boursoufflé des os des mains; les doigts sont en radis, en forme de bouteille ainsi que le décrivent les auteurs allemands, « *flaschenfinger* », et avec eux les auteurs roumains *M. Cajal* et *H. Fischgold*.

Ces lésions, sont d'ailleurs accompagnées par d'autres lésions des os des membres ressortissant du même processus.

Les symptômes viscéraux sont avant tout *legros foie* et la *grosse rate*.

Les symptômes généraux sont ceux de la syphilis héréditaire: la douleur que trahissent les cris (*signe de Sisto*), les lésions papuleuses périanales le *coryza*.

Les réactions de Laboratoire en particulier celles de : *Bordet Wasserman*, de *Hecht* et de *Demouillères*, les unes étant le complément et le contrôle des autres.

ETUDE RADIOLOGIQUE

L'examen radiologique, des plus précieux dans la syphilis osseuse en général ne doit jamais être négligé dans le cas qui nous préoccupe spécialement.

L'examen d'un nourrisson sain, nous montre au cliché radiographique des phalanges: un réseau nu, formant des ombres légères, bordé par une ligne plus sombre, qui représente le périoste. Cette ligne s'élargit à la diaphyse et correspond à la zone où l'ossification est plus intense.

Ainsi que le démontre Gastou en 1911, il semble que la première manifestation de la syphilis soit une réaction inflammatoire de la région sous périostée, suivie d'une périostite ou d'une ostéopériostite.

Au début, la radiographie nous révèle une faible irrégularité des contours osseux. La ligne périost devient alors nettement visible à l'examen radiographique sous la forme d'un disque flou, autour

de l'os lui-même, mais dont la teinte claire contraste avec l'opacité de l'os sous-jacent. Ces lésions ont été constatées dans notre observation au niveau des humérus tibias et peronés.

Mais à ce stade, fait bientôt suite une période où l'os réagit, et il apparaît alors la phase d'osteite condensante, où il se forme un os nouveau autour de l'ancien. C'est ainsi qu'apparaît à l'examen radiographique, une zone de plus en plus foncée, ainsi que nous le montrent les lésions des extrémités inférieures des radius et cubitus de notre petit malade.

Ce stade évolutif, des lésions hérédosyphilitiques, peut se terminer par la production de processus hyperostosants.

Ceci caractérisant en somme les lésions de syphilis osseuses constatées chez notre malade, il nous reste à considérer les lésions digitales qui présentent un aspect caractéristique.

Ce qui domine ici, c'est la déformation des phalanges augmentées de volume, comme entourées d'un manchon de périostite.

C'est ce manchon même qui présente un intérêt spécial, ainsi que nous le montrent les radiographies publiées d'autre part.

Les os ayant perdu totalement leur aspect normal, apparaissent plus clairs, ceci dû à un phénomène d'osteite raréfiante. De plus, leurs contours

sont soufflés, ceci étant uniquement dû aux phénomènes inflammatoires chroniques qu'ils ont subis du fait de l'ostéopériostite syphilitique.

Enfin, non seulement les parties latérales des os sont touchées, mais encore l'aspect flou de la région articulaire métacarpophalangienne et phalangophalangienne, nous permet de constater l'irrégularité du cartilage de conjugaison, ainsi que son élargissement. Cette altération a été considérée par *Mme Enselme* et *M. Pehu*, comme caractéristique de l'origine syphilitique des lésions osseuses ressortissant de l'ostéochondrite spécifique.

Ces travaux ont d'ailleurs été inspirés par les travaux d'Hochsinger dans son livre de 1904 « *Über hereditäre syphilis* ».

Nous signalons enfin que toutes les phalanges et les phalanges étant lésées, l'examen radiographique nous a permis de constater l'existence de lésions analogue au niveau des métarpiens, que la clinique seule ne nous avait pas décelées.

En somme et avant tout, l'examen radiographique local, et aussi général, nous décèle les réactions ostéopériostiques spéciales, accompagnées d'ostéochondrite, qui nous autorisent à soupçonner l'origine syphilitique des lésions que nous avons observées, en nous réservant toutefois le contrôle clinique et sérologique, dont la valeur ne saurait être mise en cause.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

L'envahissement de l'organisme par le tréponème de *Schaudin*, donne lieu à des manifestations osseuses spéciales que nous allons essayer de résumer dans ce court chapitre.

Ces lésions, ne sont d'ailleurs que l'image de celles que nous retrouvons à la syphilis acquise.

Quoiqu'il en soit, ainsi que l'a montré *Cornil*, et après lui *Maurice Cazin*, nous avons surtout à faire à des lésions d'*ostéopériostite* ; il semble que les phalanges et les métacarpiens soient entourés d'un manchon ostéopériostique, donnant l'aspect clinique de l'os soufflé, rappelant le spina ventosa.

En somme, on a une ostéopériostite hyper-ostosante.

Quelquefois, il existe une forme nécrosante, qui se termine par la suppuration, comme nous l'a montré *Gaucher*.

Ceci mis à part, nous revenons sur notre cas, qui ne paraît pas ressortir de cet ordre d'idées.

Il nous semble que des lésions des os des doigts sont en tous points semblables à celles que l'on observe sur les os longs des hérédospécifiques, s'accompagnant d'un épaissement en virole très marqué.

Ce processus anatomique serait d'après *Hochsinger* dû à une ostéite raréfiante diffuse, s'associant à l'ostéopériostite.

Ces lésions, rarement constatées anatomiquement ont pu être décrites par *Cornil* au cours d'une épidémie de choléra.

Au point de vue histologique pur, il a constaté que les lésions ne dépassaient pas au début les premières couches osseuses accompagnées d'une grosse inflammation périostée.

Par la suite on a formation de lamelles osseuses sous le périoste, partant de la table externe et se développant au dépens de la moelle sous-périostée.

Le tissu spongieux perd son opacité, il devient mou, les alvéoles sont remplies de moelle rouge gélatiniforme.

Les canaux de *Havers* sont élargis. Autour du périoste on aurait une accumulation de plasmatzellens, avec œdème du tissu conjonctif.

La plupart de ces lésions, sont d'ailleurs décelables à la radiographie.

Ce qui domine en résumé, c'est l'ostéopériostite, donnant l'épaississement marqué des os de la main.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de la polydactylite hérédospécifique, d'après les considérations qui précèdent, et par son évolution clinique, et si nous voulons de plus tenir compte des autres lésions hérédospécifiques, très souvent concomitantes, en particulier les dystrophies osseuses, que présentaient notre petit malade, nous paraît être un diagnostic facile, mais il faut encore y penser; nous devons comme il a été dit dans l'introduction, nous aider des examens complémentaires, sérologiques, et radiographiques, sans négliger le critérium thérapeutique.

Mais en raison de l'importance de ce dernier facteur, nous insisterons cependant plus longuement sur ce chapitre.

DIAGNOSTIC POSITIF

Ce diagnostic se fera d'abord sur la multiplicité des lésions aux diverses phalanges des doigts et

aussi des métacarpiens; la forme spéciale des déformations digitales en fuseau paraissant nouée aux articulations, réalisant le type de doigt en bouteille, comme l'ont décrit les auteurs allemands.

L'absence fréquente, si non générale, des phénomènes inflammatoires, l'intégrité de la peau, sont autant de facteurs en faveur de la spécificité.

Enfin en dehors de la pluralité des lésions digitales, l'hérédosyphilis touche tout l'organisme, nous devons donc rechercher les autres stigmates de l'affection.

Chez le nourrisson en particulier, nous rechercherons dans les antécédents, le pemphigus, le coryza, les lésions périanales et buccales, enfin le gros foie la grosse rate qui a une très grande valeur. Nous rechercherons de même, les déformations osseuses concomitantes, en particulier la maladie de Parrot, et les déformations craniennes.

Chez les enfants aux signes déjà nommés, nous ajouterons la triade d'Autchinson avec les lésions vélopalatines et nasales.

Chez l'adulte, la même enquête doit d'ailleurs être toujours faite.

Dans tous les cas, un examen complet s'impose en tenant de la complexité des désordres que donne l'hérédosyphilis, ainsi que nous l'a bien montré Fournier Ed. dans sa thèse en 1896.

De plus l'enquête familiale aura encore ici, une

grande importance; Enquête que nous devons autant que faire se peut porter sur les parents du petit malade et sur ses frères et sœurs.

Enfin, comme il est fréquemment répété, dans ce travail, les recherches sérologiques: Réaction de Bordet Wasserman, de Hecht, de Demouilières, devront toujours être pratiquées sans oublier toutefois que ces réactions, en particulier la première peuvent quelquefois donner des résultats négatifs alors que la clinique ne laisse aucun doute sur l'origine syphilitique des lésions.

Dans ces cas d'ailleurs, un traitement nous permet quelque fois la réactivation de la réaction.

Enfin l'examen radiologique que nous étudierons plus loin, nous permettra encore mieux de fixer notre diagnostic.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL.

En raison même de la rareté de la polydactylite hérédospécifique, le diagnostic différentiel s'impose avec une affection beaucoup plus fréquente c'est le spina ventosa, vrai tuberculeux. Les autres affections digitales, étant beaucoup plus rares, ne nous retiendrons que fort peu.

Les lésions elles-mêmes, nous permettent déjà de nous orienter vers l'une ou l'autre de ces deux étologies.

La pluralité des lésions est rare dans la bacillose. L'intégrité de la peau et des téguments sous jacents le début torpide mais l'évolution plus rapide, sont en faveur de la syphilis.

La forme même des doigts ainsi que la couleur du téguments sont autant d'éléments de diagnostic.

Alors que la tuberculose nous donne des aspects blafards, livides, mous à la palpation avec des placards violets, près à s'abcéder; la syphilis héréditaire ne touche que peu ou pas la peau. Les doigts en bouteille, décrits par les auteurs allemands, gardent leur couleur normale; à la palpation, on a la sensation d'un corps dur, ce qui correspond très bien à la périostite. Enfin, sauf dans quelques cas assez rares, l'ostéopériostite syphilitique ne va pas à la suppuration.

Éléments généraux du diagnostic. — Ils sont toujours très importants en particulier dans les cas où les facteurs précédents ne sont pas nets.

Il faut tenir compte des autres antécédents et des lésions présentées par le malade soit bacillaires, soit spécifiques.

L'habitus extérieur du malade, ses antécédents

personnels, en faveur de l'une ou l'autre de ces deux diatèses, sont d'un précieux renseignement.

Enfin les réactions sérologiques étudiées déjà pour la syphilis, doivent être complétées pour la tuberculose, et les réactions biologiques, en particulier la cutiréaction chez le tout petit, trouvent ici encore leur application.

Nous devons enfin, pour terminer cet exposé, tenir un grand compte du critérium thérapeutique, car l'influence du traitement antisypilitique à action si rapide et si intense, permet d'affirmer l'origine sypilitique de l'affection. C'est en tous les cas un moyen de contrôle infaillible. Ceci est d'ailleurs le cas des observations que nous avons trouvé soit chez l'enfant (cas Bulkley) soit chez l'adulte (cas Gaucher et Louste).

Pour les autres affections non tuberculeuses, il nous semble qu'un examen approfondi des malades ne nous permette pas la confusion.

Nous en dirons cependant un petit mot :

L'ostéomyélite chronique évolue rarement sans température, et ne rappelle en rien les déformations caractéristiques de la polydactylite.

L'actinomyose se localise fréquemment aux os longs des membres, et rarement aux os de la main.

La Sporotrichose touche plus fréquemment les os des doigts sous forme d'osteite; ses lésions ayant une tendance marquée à la suppuration.

Mais dans certains cas, seules les réactions de laboratoire pourront trancher le diagnostic.

Les réactions positives de la syphilis héréditaire ainsi que les autres lésions qu'elle nous donne étant étudiées, nous citerons la culture sur milieu de *Sabouraud* ainsi que l'a montré Gougerot pour le diagnostic bactériologique, de la sporotrichose.

Nous y ajouterons la sporoagglutination de *Widal et Abrami*.

Les tumeurs des doigts, rares en somme, se résument aux *kystes dermoïdes, synoviaux et sebacés* ; mais leur aspect et leur consistance ne rappellent en rien l'affection qui nous intéresse, ainsi d'ailleurs que les lipomes des doigts.

Un mot, sur les *kystes osseux* des doigts assez fréquents aux métacarpiens : indolores, caractérisés par leur aspect radiologique.

Un mot enfin sur *l'enchondrome* : tumeur unique se développant sur une face seulement des doigts, de préférence la face palmaire ; son évolution lente et sa consistance particulière nous permettront de faire le diagnostic.

DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE

Nous avons déjà vu à l'étude clinique l'importance de la radiographie qui nous apporte quelques

éléments différenciels avec la tuberculose, l'ostéomyélite chronique et les Kystes osseux et quelques fois enfin avec l'ostéosarcome des phalanges, affection rarissime.

Tuberculose. A la radiographie elle nous donne des os grêles, sans relief, d'aspect grisâtre, uni. On constate quelques taches claires d'atrophie qui sont le siège des lésions caséeuses. A un stade plus avancé des lésions, nous constatons une perte totale de la substance osseuse, avec présence de séquestres. Les contours de l'os sont, en plus, érodés, flous, en un mot rien qui rappelle la périostite syphilitique.

Ostéomyélite. — Au début, rien d'anormal à la radiographie, mais par la suite, apparaissent des zones claires, au centre des phalanges qui font place aux séquestres foncés caractéristiques, entourés de zones plus claires.

Kystes osseux. — Leur forme bien limitée, à contour arrondi, d'aspect clair, ne touchant pas le périoste, nous semble suffisant pour le diagnostic avec la dactylite syphilitique.

PRONOSTIC

Le pronostic de la polydactylite hérédosyphilitique nous paraît assez favorable ; réserve faite du

pronostic de la syphilis héréditaire en général, et aussi à la condition qu'un diagnostic précoce permette d'en arrêter l'évolution.

Les lésions digitales considérées en elles-mêmes, non traitées, peuvent avoir un pronostic local, sombre ; témoin le cas d'Eschle, qui se termina par la désarticulation de plusieurs doigts. Ceci nous paraît dû à l'évolution possible des lésions abandonnées à elles-mêmes vers la suppuration. Enfin, si cette éventualité ne se produit pas, on peut néanmoins observer des arrêts de développement des phalanges.

Mais, en dehors de ces considérations d'ordre local, une chose domine, c'est l'état général. Le petit malade reste avant tout un hérédo spécifique, avec des lésions multiples de ses organes et, par là-même, voué à une mort précoce si le traitement approprié n'intervient pas.

Comme on le voit par cet exposé, la polydactylie hérédospécifique n'est qu'un symptôme rare de l'hérédosyphilis, et elle commande un diagnostic précoce, qui permettra, dès qu'il sera établi, par un traitement convenable, d'enrayer et même de guérir un grave processus pathologique.

DOCUMENTS

Nous citerons dans ce chapitre quelques observations pour montrer le polymorphisme des lésions et leurs caractéristiques semeiologiques.

Ces observations seront groupées dans l'ordre chronologique.

Nous croyons devoir citer d'abord l'observation d'Archambault qui s'exprime ainsi :

« Quelquefois les symptômes sont singuliers, ou tout au moins leur ordre est interverti. Chez un enfant, j'ai observé une hypertrophie des dernières phalanges des doigts analogue au spina ventosa faux, les os étaient gros. Ce symptôme, unique chez cet enfant, fut traité comme scrofuleux sans résultat. Au bout de quelque temps, des plaques muqueuses survinrent à l'an us et à la bouche, et je donnais alors des préparations mercurielles. Les lésions secondaires guérirent ainsi que l'affection osseuse. »

CAS BULKLEY — DEBUT A 25 MOIS

S..., âgé de 2 ans et 9 mois, est un enfant chétif, pâle, aux cheveux blonds, à la peau blanche ; il ne parle pas encore, à peine dit-il quelques mots, bien qu'il semble assez intelligent pour comprendre ce qu'on lui dit. A l'âge de 8 mois, c'est-à-dire, il y a plus de deux ans, on remarqua un gonflement à l'angle de la mâchoire, lequel, d'abord peu considérable, grandit peu à peu, s'ulcéra et donna, pendant un certain temps, un pus de mauvais aspect.

Il est resté à cet endroit une cicatrice peu profonde, non adhérente à l'os, et seulement un peu décolorée.

Il y a environ huit mois, il se forma sur la face dorsale du pied, une tuméfaction qui, bientôt, se ramollit et s'abcéda. A peu près à cette époque, la première phalange du pouce gauche et peu après l'index gauche se prirent à leur tour. Ces deux tuméfactions ont été en se développant graduellement, sans donner lieu à aucun incident. Tout récemment, cependant, une étroite ouverture s'est faite à la partie externe du doigt. Il y a un an environ, les deux mécarpiens droits se tuméfièrent, puis, après s'être ramollis, donnèrent lieu à une suppuration qui existe encore.

État actuel. — Bon état général, bien que l'enfant soit dans de mauvaises conditions hygiéniques.

L'appétit est excellent. Il y a cependant un peu de diarrhée.

Depuis peu de temps, le malade est tourmenté par des douleurs dans les pieds et les mains. Il n'y a point de traces d'éruption sur le corps. L'œil gauche porte des traces d'une kératite intersticielle. Les dents ne présentent pas les déformations décrites par Hutchinson.

Main gauche. — Le pouce et l'index sont le siège d'une tuméfaction bien marquée, portant sur la première phalange ; la peau est rouge, indurée, ne conservant pas l'empreinte des doigts. La pression n'occasionne que peu ou pas de douleurs. La tuméfaction commence à l'articulation métacarpophalangienne, augmentant jusqu'à la partie moyenne du doigt, et va en diminuant vers l'articulation de la première et la deuxième phalange.

Les extrémités des deux phalanges sont quelque peu enflées. Il est difficile d'apprécier si les articulations ont participé à l'inflammation. Les dimensions du pouce et de l'index sont : pour le pouce 2 pouces $\frac{3}{4}$ et pour l'index 2 pouces $\frac{5}{8}$; sur la main saine : pouce, 1 pouce $\frac{1}{2}$, index, 1 pouce $\frac{1}{2}$. On sent une fluctuation superficielle vers le côté externe de l'index, mais la totalité du doigt, ainsi que le pouce sont fermes et solides.

Main droite. — Vers le milieu du premier métacarpien de la main droite, il y a une ulcération

déprimée douloureuse et dont les bords sont adhérents à l'os. Il y a probablement inflammation générale de l'os qui est douloureux à la pression dans toute son étendue.

Pieds. — Le pied gauche est ordinairement enflé, mais les quatrième et cinquième métacarpiens présentent un gonflement qui est analogue à celui des mains. Sur la face dorsale du pied et au milieu des espaces qui séparent les orteils de la malléole externe où trouve une ulcération excavée d'un quart de pouce environ de diamètre ; les bords en sont taillés à pic ; il en sort un liquide séropurulent assez abondant. Cette ulcération est entourée d'une zone érythémateuse de 1 pouce environ de diamètre. Au niveau de la malléole externe du pied droit, autre ulcération donnant aussi un pus assez abondant. Les articulations ne semblent pas avoir été atteintes.

Histoire de la mère. — La syphilis n'a pu être constatée d'une manière évidente. Cette femme a quarante ans, robuste et grande, s'est toujours bien portée. Elle est cependant, depuis la naissance de son premier enfant, sujette à des crises épileptiques. Cet enfant, né il y a environ 17 ans, ne vécut que 6 mois et mourut d'un ramolissement cérébral. Ces attaques, épileptiformes, furent au début très irrégulières, ne venant que tous les ans ou que tous les deux ans, puis elles devinrent plus nombreuses. Elle

en a maintenant quelquefois deux par jour. Il se passe quelquefois des semaines et des mois sans qu'il y ait d'accès. Depuis deux ans, elle perd ses cheveux. Ils tombèrent d'abord en grande quantité, puis ils cessèrent de tomber. Ils repoussent, maintenant, mais sont encore fort courts. Elle n'offre aucun signe évident de syphilis, n'a jamais eu d'éruptions sur le corps, pas de douleurs ostéocopes, pas de maux de gorge, rien aux parties génitales. L'intelligence est un peu affaiblie. Elle a 5 enfants vivants, se portant bien, et n'a jamais eu de fausse couche.

Histoire du père. — Il mourut il y a deux ans d'une affection de la poitrine. Il s'adonnait à l'ivrognerie dans les deux dernières années de sa vie.

Aucun de ses amis n'a pu nous démontrer qu'il ait présenté des stigmates évidents de syphilis. Il eût, cependant, à la fin de sa vie, des douleurs siégeant aux jambes et s'exaspérant quand venait le soir.

Phase de la maladie. — L'enfant est traité au sublimé et au K. I. Les ulcérations sont pansées au cerat ordinaire.

2 mars. — L'enfant est dans un meilleur état, les ulcérations ont meilleure apparence. Il y a moins de suppuration. Le gonflement du doigt semble

décroître et, pendant la nuit, le malade se plaint moins de ses ulcérations. La mère aussi a suivi un traitement anti-syphilitique pour ses attaques épileptiques.

Le 16 avril. — Les ulcérations du pied sont à peu près guéries. Le malade peut marcher, l'état général est bien meilleur. Les dimensions du pied et de l'index de la main malade n'ont pas subi de changements notables. La suppuration qui s'écoulait par l'orifice fistuleux du doigt s'est tarie, les autres ulcérations se sont guéries de même. Le traitement spécifique que suit la mère semble avoir éloigné les attaques qui reviennent moins fréquemment. L'intelligence est plus lucide et plus nette.

Janvier 1874. — Le traitement a été suivi pendant plusieurs mois. Les résultats obtenus sont les suivants : L'enfant remue le pouce et l'index avec facilité, la santé est meilleure. Les deux doigts principalement lésés ont éprouvé un léger raccourcissement. La santé de la mère s'est sensiblement améliorée.

CAS CURTISS SMITH

Amer. journal of syph. and derm. 1872, p. 142 et annale à gynécologie, Paris 1875, 2^e partie p. 253.

Le 21 juin 1869, je fus appelé pour donner des soins à une primipare, dont l'accouchement fut na-

turel et dura 5 heures. L'enfant était sain et viable. Il offrait toutefois une peau ridée et couverte de furfures. Quelques soins firent disparaître cet aspect ridé, et pendant quelque temps l'enfant semble se porter aussi bien que possible, mais au bout de la troisième semaine, les soins ayant cessé peu à peu, il se fit sur la surface du corps une éruption roséolaires et la malade semblait souffrir, pendant la nuit, de douleurs vives que les parents prenaient pour des coliques. Ces douleurs étaient nocturnes et ne révélaient que de l'infection syphilitique. Cet état de choses se prolongea pendant trois semaines, puis le mal guérit.

Au bout de six semaines environ, j'étais appelé de nouveau pour soigner la mère et l'enfant qui, tous deux, étaient malades.

L'enfant était amaigri, il présentait absolument cette face de petit vieillard que l'on trouve chez les petits hérédosyphilitiques. Il y avait autour de l'aine des plaques cuivrées et des excavations d'une dimension notable. Au cou, engorgement des ganglions qui étaient ramollis. L'enfant avait les yeux bleu clair et une abondante chevelure blonde, les sourcils et les cils longs. La chair était molle, flasque et la peau ridée semblait usée par place.

Les sécrétions étaient normales. Dans le jour, l'enfant se tenait tranquille, mais la nuit, il semblait souffrir beaucoup de ces douleurs.

Le principal point intéressant pour moi était l'état de es mains, ou plutôt de ses doigts. Les articulations métacarpophalangiennes de l'index, du médius et de l'annulaire étaient le siège d'un gonflement notable. Celui-ci, très développé au niveau des articulations, y était circonscrit et diminuait rapidement au niveau des articulations phalangiennes qui n'étaient pas envahies. La peau qui recouvrait le gonflement était livide, tirant sur le pourpre, mais il n'y avait pas une grande augmentation de sensibilité quand on exerçait une pression modérée ; au contraire, avec une forte pression on déterminerait une violente douleur. Le mouvement de la jointure était, par suite de la raideur, difficile et toujours très douloureux, mais il était impossible d'obtenir la fluctuation qui ne s'est d'ailleurs jamais montrée par **la suite**.

J'ai revu, depuis, deux cas semblables, mais n'en ayant jamais vu auparavant, je fus quelque peu embarrassé. Je ne puis trouver dans aucun des ouvrages dont je disposais, une description nette même d'un seul cas.

Je vis l'article panaris du doigt dans l'ouvrage du Dr Bumstead, mais la description était tellement courte que je trouvais rien qui pût se rapporter à mon cas. Je pensais que j'avais affaire à une maladie syphilitique congénitale qui s'était portée surtout sur les doigts.

Je n'avais pas encore examiné la mère ; je l'interrogeais, espérant que ses réponses m'éclairciraient, sur l'état de l'enfant. Je la trouvais anémique, la mine pâle et abattue, la langue couverte de fissures, la muqueuse pharyngienne enflammée et ulcérée au niveau des amygdales. Les ganglions de la nuque étaient très engorgée et un peu douloureux, elle avait quelques plaques érythémateuses sur la face et le cou. Elle me dit qu'elle souffrait pendant la nuit de violentes douleurs dans les coudes et les genoux et le long du tibia, quelquefois aussi dans les omoplates. Elle avait eu pendant fort longtemps une forte leucorrhée à laquelle elle attribuait son état de faiblesse, et les douleurs qu'elle éprouvait dans les reins, mais elle n'avait eu aucune vésicule, aucun ulcère sur les parties génitales bien qu'elle fût fort gênée par un prurit vulvaire presque continu.

Je considérais désormais ces deux cas comme syphilitiques. Sur ma demande, je vis le mari qui se plaignait de douleurs rhumatismales dans les épaules, les omoplates et les tibias, douleurs telles qu'elles l'empêchaient de dormir la nuit. Je lui dis franchement que ce n'était pas de rhumatismes qu'il souffrait, mais de syphilis. Il reconnut lui-même qu'il avait été infecté deux ans auparavant et me dit que son médecin prétendait l'avoir guéri à un tel point qu'il n'en souffrirait plus jamais.

Il m'avoua qu'après avoir contracté la maladie et l'avoir traitée, il l'avait communiquée à une autre femme que j'ai soignée à cette époque pour syphilis constitutionnelle.

La cause de la maladie était suffisamment démontrée. Je soumis tous mes malades au traitement syphilitique. Le père fut rapidement soulagé de ses douleurs. La mère et l'enfant, après un traitement continu pendant un temps considérable, virent s'améliorer leur état. Le gonflement des doigts ne se modifia guère pendant le **premier mois, mais** peu à peu il diminua et, au bout de trois mois et demi, il avait entièrement disparu. La mère aussi se trouve bien du traitement ; elle reprit une apparence robuste, mais elle souffrit encore de temps en temps de douleurs nocturnes qui cédèrent à un traitement de quelques jours. L'enfant fut guéri après un mois de traitement.

Le traitement consiste dans l'emploi de H. G. et I. K. et de toniques minéraux à l'intérieur comme traitement local : frictions journalières à l'onguent mercuriel sur le cou et le siège de l'éruption. Quand je vis l'enfant pour la dernière fois, toutes les parties étaient en bonne santé, mais je n'ai pas revu les deux malades depuis le 5 mai.

CAS ESCHLE

L'étude du cas décrit par *Eschle* nous paraît d'autant plus intéressante malgré l'âge avancé de sa petite malade qu'il semble faire ressortir la possibilité de la similitude, chez l'enfant hérédo-syphilitique, des lésions dactyliennes que sa mère avait déjà présentées, ainsi que sa grand'mère.

Bertha B..., dix ans, d'abord nourrie au sein maternel, soumise ensuite à un régime alimentaire déplorable. Malgré cela, elle se développa normalement jusqu'à 18 mois, vaccinée en 1874. Deux semaines après, le médius gauche fut atteint d'une tuméfaction siégeant principalement dans la première phalange et caractérisée par une forte douleur et un épaissement annulaire.

La mère et l'enfant n'ayant jusque là présenté aucun symptôme spécifique, le médecin institua un traitement antiscrofuleux et ordonna des badigeonnages iodés. La maladie continua à évoluer, non seulement sur les doigts voisins et le dos de la main, mais aussi sur le pouce et le petit doigt de la main droite, où de semblables manifestations commencèrent à se produire. Les doigts tuméfiés s'ouvrirent et il en sortit une sécrétion épaisse et visqueuse, mélangée au commencement seulement d'une certaine quantité de pus.

Après 1880, le petit doigt, affecté plus tard mais

dans une plus large mesure, ne montra aucune tendance à la guérison, malgré les frictions mercurielles et le traitement ioduré ajoutés au traitement local, l'on se vit obligé de le désarticuler.

En février 1881, on recommença les frictions et on donna de l'iode à dose forte. Néanmoins, en juillet de la même année, l'affection de l'index droit avait fait de tels progrès que son ablation fut jugée nécessaire.

Peu avant son transfert dans ma clinique, l'enfant souffrit quelquefois de manifestations fébriles et de toux légère. Elle eût deux accès soi-disant épileptiques, au cours desquels elle était sans connaissance et comme morte.

La durée de ces accès avait été de 4 heures pour le premier, d'une demi-heure seulement pour le second ; la courte durée du troisième fut attribuée par la mère à une application de vessie de glace sur la tête.

Etat actuel. — Janvier 1872. L'enfant paraît bien éveillée, intelligente, mais est peu développée corporellement pour son âge. L'habitus extérieur est celui des enfants scrofuleux. La peau est douce et pâle, le panniculus relativement développé, le squelette est gracile. Sous la paupière supérieure droite, cicatrice déprimée de 10 millimètres sur 5 ; autre cicatrice plus grande de 5 centimètres sur deux ; sur la joue droite, montrant une dépression de 5

millimètres au-dessous du niveau de la peau. Les narines sont bouchées par une croûte grande comme une pièce d'argent de 20 pfennigs.

Le médius et l'index de la main gauche présentent plusieurs cicatrices déprimées, irrégulières, rayonnées ; les unes rosées, les autres blanchâtres, semblant adhérentes à l'os en plusieurs points. A droite, l'index et le petit doigt manquent :

Les extrémités métacarpiennes correspondantes forment des moignons cicatriciels roses paraissant gonflés.

A la face dorsale de l'articulation des première et deuxième phalanges du pouce, à la face palmaire de la main, sur les bords de l'éminence thénar inférieurement et intérieurement et sur la tête du radius, on remarque dans le voisinage rosé et cicatriciel des surfaces ulcéreuses dont les dimensions varient d'une lentille à une pièce de 10 pfennigs en nickel.

L'articulation interphalangienne du pouce porte à son bord cubital une croûte épaisse jaune sale, grande environ comme un pois écrasé.

Au pharynx, forte rougeur, aucune ulcération, hypertrophie amygdalienne. Rien à l'examen du larynx. Au sommet du poumon droit, submatite et inspiration rude.

Remarque. — La mère a été atteinte elle-même d'une affection caractérisée par des lésions digita-

les caractéristiques de la dactylite syphilitique, son père étant d'ailleurs suspect lui-même de syphilis acquise.

De plus, le deuxième enfant eût, au bout d'un mois, un coryza rebelle avec un nez très aplati, atteint sur tout le corps d'un exanthème papuleux milliaire. Son front était particulièrement fuyant.

Cet enfant mourut quelques temps après. Cette observation nous paraît très intéressante pour différentes raisons, dont la première paraît être la succession des lésions dans la famille. Le père de la mère de l'enfant nous paraît, d'après l'observation de celle-ci, être atteint de syphilis.

Sa femme aurait perdu l'un de ses doigts à la suite d'une affection de longue durée. Ses enfants sont morts en bas âge, du moins pour les trois premiers, et la dernière, une fille, semble avoir présenté, au dire de sa sœur, mère de l'enfant dont nous donnons l'observation, un coryza chronique dans les premières années de sa vie.

Enfin, la mère de Bertha B..., quatrième enfant, fut atteinte de dactylite syphilitique.

Bronson, en 1882, cite un cas qu'il a observé chez un enfant de neuf mois, dont il n'a d'ailleurs pu obtenir l'histoire des parents. En voici le résumé :
« Une semaine après la vaccination apparut une enflure sur le dos de la main. Elle fut incisée. Plus

tard, l'enflure se forma sur les doigts médus et annulare, sur le gros orteil gauche et à la cheville gauche ». Le Dr Bronson ne nota pas une histoire nette sur l'hérédosyphilis de cet enfant, sauf cette déclaration qu'il avait eu du nasillement.

Il découvrit sur la langue des plaques d'épithélium durci et exfolié qu'il considéra comme des vestiges de plaques muqueuses. Enfin, il crut avoir trouvé les traces d'une gomme sur le grand trochanter. Il signale toutefois qu'il ne vit jamais d'autres cas semblables.

Nous citerons encore un cas de *dactylite héréditaire tardive*. — Berne, thèse de Paris 1884.

(Mathias), âgé de 13 ans, entre le 4 juin 1883, salle Barrier, lit n° 2. Enfant d'aspect vigoureux, malade depuis quatre mois, il eût d'abord des douleurs aux deux avants-bras. Ces douleurs étaient plus marquées la nuit et troublaient le sommeil. Il eût des douleurs aux métacarpiens à droite. La main devint enflée. A la même époque apparaît un gonflement de l'articulation de la phalange avec la phalangette du deuxième orteil gauche et de la première phalange du deuxième orteil droit. En même temps apparût un gonflement du tiers supérieur du sternum. Douleurs la nuit. Les deux tibias au niveau de la diaphyse deviennent douloureux à cette époque. Le malade éprouve de plus une douleur

névralgique de chaque côté des tempes, surtout la nuit. A la même époque, il y eût gonflement prononcé de la région malaire droite et un gonflement de la phalangine de l'index droit. Actuellement, nous observons ce gonflement de la phalange, gonflement fusiforme renflé à la partie moyenne, douloureux sur le côté lorsqu'on presse sur le doigt.

Etat présenté par l'enfant actuellement. — Crête medio-palatine très marquée. Renflement médian antéro-postérieur. L'appareil dentaire est en bon état, sauf des petites dentelures des petites incisives médianes inférieures. Nous observons de plus une bosselure unique et hémisphérique du sternum très marquée. Elle occupe le tiers supérieur et présente 3 centimètres de diamètre transversal et 2 de diamètre vertical. Cette tuméfaction est dure, non douloureuse, les téguments sont sains. Le bord antérieur du tibia, un peu rugueux à gauche et à droite est médiocrement douloureux à la pression au niveau du bulbe supérieur. Pas de lésions ganglionnaires.

La deuxième sœur, que je vois en ce moment, est âgée de 9 ans et demi. Elle souffre depuis 5 ans de douleurs costales, asymétrie frontale, pas de grand développement de la bosse frontale gauche. Affaissement de la région frontale droite. Altération de la première molaire droite supérieure. Dispari-

tion presque complète de la première molaire gauche. Etat crênelé des incisives inférieures et supérieures. Crêtes médio-palatines.

Rien aux tibias, taches jaunâtres sur le corps, pas de cicatrices fessières appréciables.

Altérations dentaires sans lésions du squelette.

Ces trois enfants n'ont jamais présenté d'engorgements ganglionnaires d'aucune sorte, ni de courbures rachitiques.

Nous ajouterons enfin le résumé d'une observation prise dans le service de M. Lereboullet, pour montrer la similitude des lésions bacillaires et hérédosécifiques.

Lenfant G. J., 14 mois, est amené par sa mère pour faiblesse générale, le 29 mai. Rien à noter dans ses antécédents. Depuis quatre mois, troubles digestifs. Depuis un mois, augmentation de volume des doigts, dont l'aspect rappelle notre petit malade de la première observation, les phalangettes, les pouces et les auriculaires étant respectés.

Depuis trois mois, gommes disséminées sur le corps.

L'examen complet nous révèle un léger rachitisme, une gros foie, une grosse rate, une fontanelle largement ouverte.

Tout ceci pouvait faire penser à la syphilis si des recherches complémentaires ne nous révélaient un Wasserman négatif, une cuti-réaction positive.

L'examen bactériologique des gommes nous montra du *staphylocoque* ; enfin l'examen radiographique pratiqué ne nous permit pas d'observer des lésions de périostite, les phalanges étaient normales, sauf au niveau de la première phalange du médius droit, où une zone de décalcification était décelable.

En raison de ces données, cuti-réaction positive, Wasserman négatif, radiographie en faveur de la tuberculose, et aussi par l'existence d'une gros foie nous avons dû éliminer, malgré la similitude des lésions avec notre premier malade, le diagnostic de phalangite hérédo-syphilitique pour ne conserver que celui de bacillose généralisée avec localisation aux os de la main.

TRAITEMENT

Que devons-nous faire en présence de la polydactylite hérédosécifique ?

Cette affection, intéressant dans la plupart des cas les nourrissons, il nous semble préférable d'employer des moyens thérapeutiques externes, ainsi que nous l'a montrée notre observation.

L'usage des frictions mercurielles, en raison de son emploi facile, nous paraît tout indiqué. Nous prescrivons donc une friction quotidienne d'onguent mercuriel dédoublé avec une quantité de pommade égale environ à la grosseur d'un pois, qui semble correspondre à environ 0 gr. 50 à 1 gramme au maximum.

L'action, par ce mode d'administration, nous paraît très favorable, en contradiction d'ailleurs avec les idées de Parrot, mais à l'inverse, confirmé par les travaux consultés et en particulier la thèse de Lombès, où il considère la pommade mercurielle comme médicament de choix.

Nous nous reportons, en tous cas, aux résultats obtenus par nous chez notre petit malade, où l'application de ce traitement nous est apparue comme un fondant de choix des manifestations d'ostéopériostite et d'ostéochondrite de la syphilis héréditaire.

Ces frictions devront être prescrites quinze jours par mois.

Nous ne devons pas oublier que le mercure peut encore être prescrit chez le nourrisson sous forme de *Lactate d'Hydrargyre* en solution au millième.

De même la *liqueur de Van Swieten* a été prescrite dans la syphilis héréditaire à raison de une à deux cuillères à café suivant l'âge ; chaque cuillerée à café représentant cinq milligrammes de sublime.

Enfin, dans les cas rebelles à cette thérapeutique par le mercure, un certain nombre de préparations arsénicales nouvelles peuvent être avec succès employées dans l'hérédosyphilis en général, et, plus particulièrement, dans le cas qui nous intéresse.

C'est ainsi que par voie buccale, nous pourrions administrer du *Stovarsol* à dose progressivement croissante, suivant l'âge, allant de 1 à 12 centigrammes par jour, ceci par série de 12 jours, avec intervalle de 3 jours entre les différentes séries, que l'on peut d'ailleurs alterner avec les préparations mercurielles.

Le *Stovarsol* doit être administré de préférence

une demi-heure avant les tétées, ce qui facilite son absorption. Il semble qu'il y ait intérêt à donner des doses fortes ainsi que l'ont montré *Duperié, Philippe, Cadenaille*, en 1924.

De même le *Tréparsol* peut être indiqué à la dose de 0 gr. 025 par kilo et par jour.

Enfin, les injections sous cutanées de *sulfarsénol* peuvent encore trouver ici leur indication, à raison d'un à deux centigrammes par kilo de poids.

Quoi qu'il en soit, en raison des résultats obtenus dans notre cas, nous considérons que les frictions mercurielles à l'onguent napolitain dédoublé sont le traitement de choix de la polydactylite hérédosécifique, sous réserve de traitements adjuvants par les sels arsénicaux.

Le traitement chirurgical a été appliqué par suite d'erreurs de diagnostic à plusieurs cas de dactylite spécifique qui ont été incisées ; il faut le réserver au cas où, comme dans celui qu'ont publié A. Gilbert et F. Saint-Girons, au cas où, par suite d'un traitement trop tardif ou à destruction d'une phalange ou d'un mécarpien qui deviennent fonctionnellement inutilisables, on fait alors l'amputation de l'os atteint.

CONCLUSIONS

1° Parmi les localisations osseuses de la syphilis héréditaire précoce, celles des os des doigts sont exceptionnelles, mais réalisent parfois un tableau clinique particulier, auquel le nom de *polydactylite hérédosyphilitique* peut être réservé.

2° Ces polydactylites, qui ont une prédilection pour les os de la main, ne doivent pas être confondues avec les localisations articulaires. Elles sont liées à l'ostéopériostite diaphysaire, et peuvent s'associer d'ailleurs à d'autres lésions osseuses.

3° Le gonflement fusiforme des doigts et la douleur en sont les traits essentiels. Elles n'aboutissent que rarement à la suppuration.

4° L'examen radiographique en confirme l'existence en nous révélant le manchon ostéopériosté diaphysaire et en nous montrant de plus d'autres lésions osseuses intéressant les métacarpiens et les os des membres.

5° Le diagnostic se complète par la recherche des autres signes de spécificité, celle des antécédents familiaux et l'étude des réactions sérologiques.

6° L'évolution de cette maladie, qui débute dans les premiers mois de la vie, est assez grave si le traitement n'y vient y mettre un terme.

7° En revanche, il semble que celui-ci, surtout sous la forme de traitement mercuriel par frictions donne dans la polydactylite comme dans les autres manifestations de l'hérédosyphilis précoce des résultats rapides.

8° Le pronostic reste néanmoins réservé en raison de la gravité de la syphilis congénitale, cause de la polydactylite.

Vu et bon à imprimer :
le professeur NOBECOURT.

Vu et permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris :
APPEL.

Vu le Doyen :
ROGER.

BIBLIOGRAPHIE

- 1779 PLENK J.-J.. — *Doctrina de morbis veneries*, page 182. Rudoff Graefler, imprimeur.
- BAUMES P. — *Paris et Lyon 1840, precis theorique et pratique sur les maladies vénériennes*. 1^{re} partie, page 178.
- CHASSAIGNAC. — *De la Dactylite syphilitique, clinique européenne* 1859, page 238, et in *traite de la suppuration*, tome 3, page 626.
- NELATON. — *Gazette des hôpitaux* 1860. Du panaris syphilitique, février 1860, page 105, et *Bulletin thérapeutique* 1860, tome LVIII, page 233.
- ARCHAMBAULT. — *Union médicale* 1869, n° 140, page 787.
- TAYLOR. — *On dactylis syph. with observations ost syphilitics lesions of joints in American Journal of syph. and Dermat.* Janvier 1871. *In archives generales. Med Paris* 1871 tome II, pages 117-148. Analyse de Foix. *In archives de Dermatologie et syphiligraphie*. Paris 1872, n° 2, annales de Curtiss, page 114.

CURTISS SMITH. — *American Journal of syphi Dermato*. Janvier 1872 a case of cong. Dat. syphilit et in *France médicale* 1873 octobre (Analyse de Chevallereau).

MORGAN JOHN. — *Congenital syph affect the ingers gers and toes of children in Medic Press and Circular*. London 1873. 19 mars et 2 avril.

In Dublin Journal of Medecin. De 1873.

In Bulletin de la soc obst de Londres 1875.

In Revue des Sciences Médicales Paris 1873.
an aly de Delseus.

GROSS. — *In the Surgery* 1873.

TAYLOR. — (R W) The syphil lesions bones of the hand in young children *in archiv of scientific and pratical Med and surgent Philadelphie and New-York* 1873. I pages 354-359, n° 4, avril.

TAYLOR. — Syphi dreasases of the bones of fingers and toes of children *in medical au surg. Reporter Philadelphie* 1874, 2 Juillet.

BUSEY. — S. C., D. S., in a child 18 months old in *American Journal of medical soc Philadelphie* 1874. N. S. LXVIII, pages 434-437, octobre.

In annales gynécologie Paris 1875, 2 parties, pages 253. Analyse in archives of Dermatologie VII, janvier 1875.

TAYLOR. — (R W) Syph lesions of the osseus system in infants and young children in the American Journal d'obstétrique 1874-1875, page 603.

BULKLEY. — Rare case of congenital syphilis.
In annale de gynécologie Paris 1875, 2^e partie, page 258. Analyse in archives of Derm. New-York VII, n^o 2, janvier 1875.

BRYNBERG PORTER. — In the American Journal of obst, février 1875, pages 549-555. Pleusieur cas de D. S.

BEAUREGARD. — Etude sur la syphilis congenitale. De la Dactylite syphilitique en particulier. In annales de gyneco, Paris 1875, 2^e partie, page 140, page 189, et une planche, page 253, et 2 planches, page 415.

Thèse de Paris 1875. Semiotique des dactyloses.

BUSEY. — Congenital syphilis in Transact of the Medical sc of the district of Colomb Wasington 1876, pages 28-30, III.

LEWIN G. — Die syph affect der phal der finger and zehen (phalangitis syphilitica in charité annalen 1877, pages 618-683. Sonderbruck. Berlin 1879, page 67.

LANNELONGUE. — Lesions osseuses de la main chez un enfant syphilitique. In Progrès médical 1878, page 263.

- CORNIL — Leçons sur la syphilis 1879, page 279.
- CELSE PALLIZZARI ET TAFFANI. — Maladie della ossa da siflide ereditaria, Firenze 1881 obs 19 et 20 id in Giorn Ital de Mal ven Milane 1881, page 120.
- BRONSON. — Journal of cut and ven New-York 1882 83, page 41.
- PACHER VITTORIO. — Dactilite syphilitica Treviso 1883.
- POLAILLON, — Article doigt in dictionnaire des sciences médicales. Dechambre Paris 1884, tome XXX, page 227.
- BERNE. — De manifestations osseuses précoces et tardives de la syphilis héréditaire. Thèse de Paris 1884.
- ESCHLE. — In archiv fur klinik chir Berlin XXXVI, page 356-57, 1887.
In über die D. S. Inaugural dissert Fribourg Brisgau, mars 1882.
- MAURIAC C. — Syphilis terciare et syphilis héréditaire. Paris 1890.
- RENAUD P. — Contribution à l'étude de la syphilis des os chez les enfants. Revue d'orthopédie, Paris 1893.
- HELLER JULIUS. — Beitr zur Lehr von der D. S. 2 observations personnelles in Derm Zeitsch. Berlin 1896. III, cahier 5 et 6, page 469.

- SHERWELL. — New-York. Derm le 22 sept. 1896.
- GAUCHER et BARBE. — Annales de Dermatologie et de syphiligraphie de Paris 1897, page 556.
- Compte rendu de la séance du 20 mai de la société française de Derm. et de syph.
- JULLIEN. — Traité pratique des maladies vénériennes, 1899.
- HUTINEL et LEREBoullet. — Traité des maladies des enfants, 1902, tome II, Syphilis.
- HASLUND. — Société danoise de dermatologie, février 1902.
- NOIR. — Dactylite syphilitique, syphilis osseuse du métacarpe et du métatarse. Thèse de Paris 1906.
- GAUCHER et LOUSTE. — Spina ventosa multiples chez un adulte heredo syphilitique. Bulletin de la soc. fr. de Derm. et Syph. Paris 1906.
- GAUCHER. — Recherche et diagnostic de l'hérédosyphilis tardive, 1906.
- KLOTZ. — Multiple dactylis syphilitica in an infant. Journal of cutaneous diseases, 1909.
- HOCHSINGER. — Wiener Blein. Woch, 1910, n° 24.
- GAUCHER. — De la dactylite osseuse suppurée. Annales des maladies vénériennes. Paris, mai 1910. Académie de Médecine, 29 mars 1910.
- FOUQUET HALLOPEAU. — Traité de la syphilis, Paris 1911.

FOURNIER, ED. — Syphilis héréditaire tardive, 1912.

AJA (Sd). — Spina ventosa multiples hérédo-syphilitiques. Société espagnole de dermatologie et syphiligraphie (acta dermo sifilo). In Ann. de Derm. et Syph. de Paris 1911, h. 311.

LOMBES. — Considérations sur le spina ventosa syphilitique. Thèse de Toulouse 1911.

D^r FLER ET LESAGE. — Lehrbuch der kranheiten Saulings, von Lesage, 1912, p. 298.

BENAZET. — Thèse de Paris, 1912.

GASTOU. — Le diagnostic de la syphilis osseuse et articulaire. Association française pour l'avancement des sciences. Dijon 1911, p. 190.

SKILLERN. — Syphilitic osteoperiostic of phalange of the middle finger. Amer. Journal of medical Science, 1913.

PAUL VITAL BADIN. — Presse Médicale, 1914, p. 240.

VALIADIS. — Etude sur la syphilis osseuse. Thèse de Paris 1915.

GILBERT ET F. SAINT GIRONS. — Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris, 19 déc. 1919.

PEHU M. et Mme ENSELME. — Quelques radiographies de lésions osseuses dans la syphilis héréditaire précoce. Bull. de la Société de Médecine des Hôpitaux de Lyon, 17 juin 1924. — Journal de Médecine de Lyon, 1924.

Mme JULIETTE ENSELME. — Sur quelques formules de la syphilis des os longs, observées dans la première enfance. Thèse de Lyon 1924.

M. CAJAL. H. FISCHGOLD. — L'ostéopériostite métacarpienne chez les enfants hérédo-syphilitiques. Bulletin et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Bucarest. Janvier 1925, n° 1, p. 13.

